



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro>

Lúpus eritematoso sistémico

Versão de 2016

1. O QUE É O LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

1.1 O que é?

O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença imunomediada crónica que pode afetar vários órgãos do corpo, especialmente a pele, articulações, sangue, rins e sistema nervoso central. "Crónica" significa que pode durar durante um longo período de tempo. "Imunomediada" significa que existe um distúrbio do sistema imunitário, o qual, em vez de proteger o corpo de bactérias e vírus, ataca os próprios tecidos do doente.

O nome "lúpus eritematoso sistémico" data do início do século XX. "Sistémico" significa que afeta muitos órgãos do corpo. A palavra "lúpus" deriva da palavra latina "lobo" e refere-se à característica erupção cutânea semelhante à asa de uma borboleta que surge no rosto, a qual é semelhante às marcas brancas que existem no focinho de um lobo. Em grego, "eritematoso" significa vermelho, e refere-se à vermelhidão da erupção cutânea.

1.2 É uma doença comum?

O LES é reconhecido mundialmente. A doença parece ser mais comum em pessoas de origem Afro-americana, Hispânicos, Asiáticos e Nativos Americanos. Na Europa cerca de 1 em cada 2.500 pessoas são diagnosticadas com LES e cerca de 15% de todos os doentes com lúpus são diagnosticados antes dos 18 anos de idade. O aparecimento do LES é raro antes dos 5 anos e pouco comum antes da adolescência. Quando o LES aparece antes dos 18 anos, os médicos utilizam nomes diferentes: LES pediátrico, LES juvenil e LES de início na infância. As

mulheres em idade fértil (dos 15 aos 45 anos) são as afetadas com maior frequência e, neste grupo etário em particular, a proporção de mulheres afetadas em relação aos homens é de nove para um. Antes da puberdade, a proporção de meninos afetados é superior e um em cada 5 crianças afetadas é do sexo masculino.

1.3 Quais são as causas da doença?

O LES não é contagioso. É uma doença em que o sistema imunitário perde a sua capacidade de distinguir entre uma substância estranha e os tecidos e células da própria pessoa. O sistema imunitário erra e produz, entre outras substâncias, autoanticorpos que identificam as células normais da pessoa como corpos estranhos, atacando-as. O resultado é uma reação imunomediada, que causa inflamação em órgãos específicos (articulações, rins, pele, etc.). Inflamado significa que as partes do corpo afetadas ficam quentes, vermelhas, inchadas e por vezes doridas. Se esta inflamação não for controlada podem ocorrer danos nos tecidos e as funções normais são diminuídas. É por este motivo que o tratamento do LES tem como objetivo a redução da inflamação.

Múltiplos fatores de risco hereditários combinados com fatores ambientais ao acaso são considerados como os responsáveis pela resposta imunitária anormal. Sabe-se que o LES pode ser desencadeado por vários fatores, incluindo desequilíbrio hormonal na puberdade, stress e fatores ambientais tais como exposição solar, infeções virais e medicamentos (por exemplo, isoniazida, hidralazina, procainamida, medicamentos anti-epilépticos).

1.4 É hereditário?

O LES pode surgir em famílias em que já existem outros casos de doenças imunomediadas. As crianças herdaram dos pais alguns fatores genéticos, ainda desconhecidos, que podem fazer com que tenham predisposição a desenvolver LES. Embora não estejam necessariamente predestinadas a ter LES, podem estar mais susceptíveis a contrair a doença. Por exemplo, entre gémeos idênticos, se um dos gémeos for diagnosticado com LES o outro gémeo não apresenta um risco superior a 50% de contrair LES. Não existe nenhum teste genético ou diagnóstico pré-natal disponível para o LES.

1.5 O seu aparecimento pode ser prevenido?

O LES não pode ser prevenido, no entanto, a criança afetada deve evitar o contacto com determinadas situações que possam desencadear exacerbações da doença (por exemplo, a exposição ao sol sem utilização de protetores solares, algumas infeções virais, stress, hormonas e determinados medicamentos).

1.6 É infeccioso?

O LES não é infeccioso. Isto significa que não pode ser transmitido de uma pessoa para outra.

1.7 Quais são os principais sintomas?

A doença pode começar lentamente, com novos sintomas a aparecer durante um período de várias semanas, meses ou mesmo anos. Os sintomas iniciais mais comuns do LES nas crianças são queixas não específicas de fadiga e mal-estar. Muitas crianças com LES têm febre intermitente ou contínua, perda de peso e falta de apetite.

Ao longo do tempo, muitas crianças desenvolvem sintomas específicos da doença causados pelo envolvimento de um ou mais órgãos do corpo. O envolvimento da pele e das mucosas é muito comum e pode incluir uma variedade de diferentes erupções cutâneas, fotossensibilidade (quando a exposição à luz do sol desencadeia uma erupção cutânea) e úlceras no interior do nariz e da boca. A erupção cutânea típica em "asa de borboleta" no nariz e nas maçãs do rosto ocorre entre 1/3 a 1/2 das crianças afetadas. Por vezes, poder ser observado um aumento na queda de cabelo (alopecia). As mãos ficam vermelhas, brancas e azuladas quando expostas ao frio (fenómeno de Raynaud). Os sintomas podem também incluir inchaço e rigidez articular, dores musculares, anemia, facilidade no aparecimento de hematomas, dores de cabeça, convulsões e dores torácicas. O envolvimento dos rins encontra-se presente, em distintos graus de gravidade, na maioria das crianças com LES e é um dos principais fatores determinantes do prognóstico a longo prazo desta doença.

Os sintomas mais comuns de envolvimento renal importante são tensão arterial alta, proteínas e sangue na urina e inchaço, em especial nos

pés, pernas e pálpebras.

1.8 A doença é igual em todas as crianças?

Os sintomas de LES variam muito de acordo com cada caso, pelo que o perfil de cada criança ou a lista dos seus sintomas é diferente. Todos os sintomas descritos acima podem ocorrer tanto no início do LES como em qualquer momento durante a evolução da doença com diferente gravidade. Tomar os medicamentos que foram receitados pelo seu médico de lúpus irá ajudar a controlar os sintomas do LES.

1.9 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?

O LES nas crianças e adolescentes é a mesma doença do LES nos adultos e as manifestações são semelhantes. No entanto, nas crianças, o LES tem regra geral uma evolução mais grave, com doença renal e cerebral mais frequente do que nos adultos.